

Wybrane aspekty opieki pielęgniarskiej wobec pacjentki z marskością wątroby w przebiegu choroby Wilsona

Selected aspects of nursing care for a patient with liver cirrhosis in the course of Wilson's disease

JULITA SZAMBELAN¹, MONIKA PIETRZAK¹, BEATA HAOR²

¹Studenckie Koło Naukowe Nauk o Zdrowiu, Instytut Nauk o Zdrowiu PWSZ we Włocławku

²Instytut Nauk o Zdrowiu PWSZ we Włocławku

DOI: <http://dx.doi.org/10.21784/IwP.2018.005>

ISSN: 2541-1846

Streszczenie:

Wstęp. Choroba Wilsona stanowi realne zagrożenie dla jakości życia pacjentów. Prowadzi bowiem do istotnych deficytów neurologicznych, zaburzeń o podłożu psychiatrycznym a głównie poważnych dysfunkcji wątroby.

Cel pracy. Celem opracowania analiza wybranych aspektów opieki pielęgniarskiej wobec pacjentki w przebiegu choroby Wilsona, z wykorzystaniem terminów zaczerpniętych z ICNP®.

Prezentacja przypadku. Opis przypadku dotyczy pacjentki w młodym wieku hospitalizowanej w związku z zaostrzeniem objawów choroby Wilsona.

Dyskusja. Choroba Wilsona dotyczy głównie osób młodych. Niezbędne jest zatem projektowanie takiej opieki pielęgniarskiej, która poza rozwiązywaniem somatycznych problemów chorego, nie narusza ich autonomii i minimalizuje deficyty w zakresie dotychczas pełnionych ról społecznych.

Wnioski. Zastosowanie ICNP® w planowaniu opieki pielęgniarskiej wobec pacjentki w przebiegu choroby Wilsona może istotnie sprzyjać wdrażaniu systematycznych działań służących poprawie jakości jej życia.

Słowa kluczowe: Choroba Wilsona, proces pielęgnowania, ICNP®, marskość wątroby

Abstract:

Introduction. Wilson's disease is a real threat to patients' quality of life. It leads to significant neurological deficits, psychiatric disorders and mainly severe liver dysfunctions.

Aim. The aim of the study is to analyse selected aspects of nursing care for a patient in the course of Wilson's disease, using terms derived from ICNP®.

Case study. The case report concerns a patient at a young age ,hospitalised due to exacerbation of Wilson's disease symptoms.

Discussion. Wilson's disease mainly affects young people. Therefore, it is necessary to design such nursing care, which, apart from solving the somatic problems of the patient, does not affect their autonomy and minimizes deficits in the scope of social roles performed so far.

Conclusions. The use of ICNP® in the planning of nursing care for a patient in the course of Wilson's disease may significantly support the implementation of systematic actions aimed at improving the quality of her life.

Keywords: Wilson's disease, nursing process, ICNP®, liver cirrhosis

Wstęp

Choroba Wilsona (zwyrodnienie wątrobowo- soczewkowe) jest chorobą o podłożu genetycznym, dziedziczną autosomalnie recesywnie. Efektem tej mutacji genów jest ubytek białka transportującego miedź zlokalizowanego w błonie hepatocytów, przez co miedź gromadzi się w tkankach [14]. Przez upośledzenie wydalania miedzi z żółcią następuje odkładanie się jej głównie w wątrobie, mózgu, nerkach i rogówce, doprowadzając do ich wtórnego uszkodzenia [13].

Dane epidemiologiczne wskazują iż choroba Wilsona występuje na całym globie z częstością 1-3/100000. Początek choroby następuje w wieku dziecięcym lub młodzieńczym między 5 35 r.ż. rzadko w wieku późniejszym [14].

Na przełomie ostatniego stulecia nastąpił ogromny postęp w diagnostyce, leczeniu i zapobieganiu rozwojowi choroby Wilsona. Rozwój nauki i medycyny pozwolił wszystkim chorym na przedłużenie życia a także pozytywne rokowania przy dożywotnim stosowaniu penicylaminy lub trójetylotetraminy oraz cynku [1].

W obrazie klinicznym choroby Wilsona dostrzega się różnorodność symptomów. Zasadnicze to objawy kliniczne: wątrobowe, neurologiczne oraz psychiatryczne. Statystycznie przyjmuje się, że 40-50% pacjentów rozpoczyna chorobę zasadniczą od objawów wątrobowych, które także są bardzo zróżnicowane. Wyróżnia się bowiem następujące postacie:

- asymptomatyczne klinicznie uszkodzenie wątroby z tylko nieprawidłowościami biochemicznymi (enzymy wątrobowe podwyższone),
- ostre zapalenie wątroby,
- piorunującą niewydolność wątroby,
- przewlekłe zapalenie wątroby z marskością [2].

Wątroba jest narządem, który uczestniczy prawie we wszystkich szlakach metabolicznych, dzięki czemu dokonuje przemian cukrów, tłuszczów, białek, hormonów, substancji odżywczych, leków i toksyn [3]. Wydalanie z żółcią miedzi jest jedyną drogą fizjologiczną w organizmie człowieka. Największy narząd gruczołowy odgrywa istotne rolę w procesach życiowych. Jego 95% masy stanowią hepatocyty czyli komórki wątrobowe [4]. Żyła wrotna i tętnica wątrobowa właściwa unaczyniają wątrobę. W przypadku zamknięcia lub zahamowania przepływu krwi w układzie żyły wrotnej tworzy się nadciśnienie wrotne. Prowadzi ono do zwiększenia ciśnienia w żyłe śledzionowej, co powoduje

przekrwienie i powiększenie się śledziony. W następstwie pojawia się niedokrwistość hemolityczna, leukopenia i trombocytopenia [5].

Zgodnie z definicją marskość wątroby to uszkodzenie macierzy komórkowej wątroby które jest rozpoznawane przez wystąpienie w obrazie histopatologicznym guzków regeneracyjnych z przegrodami łącznotkankowymi. Badania mikroskopowe wątroby wykazują patologie w obrębie układu beleczkowego hepatocytów, które zastępowane są labilnymi skupiskami guzków regeneracyjnych, pomiędzy nimi zaś występują szerokie przegrody łącznotkankowe które często zawierają komórki zapalne i poliferyjające przewodziki żółciowe [13]. Z danych epidemiologicznych National Institutes of Health (NIH) częstość występowania marskości wątroby w Stanach Zjednoczonych szacuje się na 0,15%, jest to około 400 tysięcy chorych osób. Dane Głównego Urzędu Statystycznego (GUS) wykazują, iż współczynnik umieralności z powodu marskości i chorób wątroby w Polsce w 2010 roku liczył około 0,9/ 10 000 mieszkańców [14].

Do czynników etiologicznych włóknienia i marskości wątroby należą:

- czynniki wirusowe- HCV (ang. Hepatitis C Virus), HBV (ang. Hepatitis B Virus), HDV (ang. Hepatitis D Virus);
- autoimmunologiczne - autoimmunologiczne zapalenie wątroby, pierwotna marskość żółciowa, pierwotne stwardniające zapalenie dróg żółciowych, autoimmunologiczne zapalenie dróg żółciowych;
- metaboliczne- niealkoholowa choroba stłuszczeniowa wątroby, wrodzona hemochromatoza, choroba Wilsona, niedobór α 1- antyproteazy, porfirie;
- toksyczne - alkoholowa choroba wątroby, toksyny przemysłowe, leki np.: metotreksat, tamoksyfen, amiodaron, azatiopryna, witamina A;
- naczyniowe- zespół Budda- Chiari, zespół niedrożności sinusoidów;

- zaburzenia odpływu żółci z wątroby- nowotworowe i łagodne zwężenia dróg żółciowych [13].

Marskość wątroby stanowi jedną z najczęstszych przyczyn nadciśnienia wrotnego i jest także procesem nieodwracalnym. Stopień zaawansowania zmian zależy jest od etapu zwłóknienia i uszkodzenia czynnej masy komórkowej wątroby i przebiega w różnym tempie. Zazwyczaj postęp zmian patologicznych prowadzących do wystąpienia nadciśnienia wrotnego albo niewydolności wątroby trwa kilka miesięcy. Regresja natomiast pozwala pacjentowi dobrze funkcjonować przez kilka lat. Etapem, który świadczy o daleko rozwiniętej marskości wątroby są powikłania nadciśnienia wrotnego i objawy niewydolności wątroby, a także rak wątrobowo – komórkowy [6].

W Polsce liczba zgonów z powodu przewlekłych chorób wątroby utrzymuje się w ostatnich latach na stałym poziomie i wynosi około 15 na 100 000 mieszkańców [7].

Prezentacja przypadku

Pani Katarzyna lat 24, studentka studiów dziennych, przyjęta do szpitala dnia w trybie nagłym z powodu zaostrzenia objawów Choroby Wilsona.

Wykonano badania laboratoryjne:

- aminotransfeazy – zwiększenie aktywności
- ceruloplazminy- 0,2g/L
- dobowe wydalanie miedzi – 100 µg/24h.

Badania obrazowe:

- USG wątroby potwierdziło powiększenie wątroby z cechami marskości.
- RM (Rezonans Magnetyczny) i TK (Tomografia Komputerowa) dostrzeżono zmiany w jądrach podstawy mózgu.

Z wywiadu wynika, iż u chorej 10 lat temu zdiagnozowano chorobę Wilsona. Pacjentka jest jedynaczką. Mieszka z rodzicami, warunki mieszkaniowe dobre. Chora potwierdza, że rodzice wspierają ją w chorobie, towarzyszą w czasie każdej hospitalizacji. Pacjentka przyznaje, że ostatnio nie stosowała się do zaleceń dietetycznych, spożywała posiłki z domieszką czekolady, orzechów, sałaty, pieczywa z pełnymi ziarnami. Spożywała w nadmiarze produkty wysokobiałkowe, nie zwracała uwagi na zawartość soli w diecie. W wywiadzie chora przyznaje także, że czasem zapomina o regularnym przyjmowaniu zleconych leków.

W dniu przyjęcia wynik pomiaru ciśnienia tętniczego (RR) - 130/95 mmHg; tętno-86 ud./min. Pacjentka zdenerwowana, niespokojna, przejawia trudności w nawiązywaniu kontaktu z zespołem terapeutycznym, jest wycofana i niechętnie odpowiada na pytania, asymiluje się od innych chorych na sali. Nastrój chorej obniżony, odczuwa lęk przed śmiercią; mówi że „przechodzi załamanie nerwowe”.

W chwili obecnej pacjentka skarży się na zaburzenia połykania, ślinotok oraz dystonię języka. Zaobserwowała także spadek masy ciała. Zgłasza także dosyć często nawracające bóle brzucha.

Chora jest osłabiona, szybko męczy się w czasie wykonywania czynności samoobsługowych; chętnie korzysta w tym zakresie z pomocy innych osób. Niechętnie przemieszcza się z powodu zaburzeń chodu związanych z ataksją, co doprowadziło już kilkakrotnie do upadków pacjentki w środowisku domowym.

Kobieta została zakwalifikowana do II kategorii opieki pielęgniarstwiej. Planowany model opieki pielęgniarstwiej – model D. Orem.

Poniżej zaprezentowano plan opieki pielęgniarskiej wobec pacjentki z marskością wątroby w przebiegu choroby Wilsona w oparciu o terminy z klasyfikacji ICNP® - wersja z 2017r. [19].

Problem pacjenta	Diagnoza negatywna wg ICNP®
Lęk przed śmiercią spowodowany nagłym pogorszeniem stanu zdrowia.	Strach przed śmiercią [10037834].
Cel działań pielęgniarskich: <ul style="list-style-type: none"> • Zmniejszenie lęku. • Akceptacja aktualnej sytuacji zdrowotnej. 	
Działania pielęgniarskie	Interwencje pielęgniarskie wg ICNP®
<ul style="list-style-type: none"> • Ocena poziomu lęku przed śmiercią na podstawie rozmowy z pacjentką, jej odczuć. • Konsultowanie stanu pacjentki z lekarzem. • Nawiązanie kontaktu z chorą, słuchanie, zdobycie zaufania i zapewnienie wsparcia emocjonalnego. • Wzmacnianie poczucia bezpieczeństwa poprzez zapewnienie o zapewnieniu profesjonalnej, opieki 	<ul style="list-style-type: none"> • Ocenianie strachu przed śmiercią [10026093]. • Współdziałanie z lekarzem [10023565] • Ocenianie statusu psychologicznego [10030734]. • Zapewnienie wsparcia emocjonalnego [10027051]. • Zapewnianie ciągłości opieki [10006966] • Demonstrowanie technik relaksacyjnych [10024365].

<p>oraz informowanie chorej o podejmowanych działaniach, które mają na celu poprawę jej sytuacji zdrowotnej.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Zaproponowanie i omówienie różnych technik relaksacyjnych np. ćwiczenia oddechowe. • Wzmacnianie uczucia nadziei poprzez umożliwienie kontaktu z osobami w podobnej sytuacji zdrowotnej. • Zapewnienie wsparcia psychicznego, umożliwienie kontaktu z psychologiem oraz najbliższymi. 	<ul style="list-style-type: none"> • Nauczanie techniki relaksacyjnej [10038669]. • Nauczanie technik oddechowych [10039213]. • Promowanie wsparcia rodziny [10036078]. • Współdziałanie z rodziną [10035887]. • Wspieranie statusu psychologicznego [10019161].
<p>Ocena działań</p>	<p>Diagnoza pozytywna wg ICNP®</p>
<p>Lęk przed śmiercią zmniejszył się. Nastroj uległ poprawie. Pacjentka akceptuje podejmowane działania, które dotyczą poprawy jej sytuacji zdrowotnej.</p>	<p>Zredukowany strach [10027889].</p>

<p>Problem pacjenta</p>	<p>Diagnoza negatywna wg ICNP®</p>
--------------------------------	---

Niestosowanie się do zaleceń farmakoterapii.	Nieprzestrzeganie reżimu leku [10021682].
Cel działań pielęgniarских: Tabela I. Zmobilizowanie pacjentki do stosowania się do reżimu farmakoterapii.	
Działania pielęgniarских	Interwencje pielęgniarских wg ICNP®
<p>Ryc 1. Ocena czasu, zakresu niestosowania się pacjentki do zaleceń w zakresie farmakoterapii.</p> <p>Ryc 2. Konsultowanie zachowań pacjentki z lekarzem.</p> <p>Ryc 3. Wyjaśnienie chorej konsekwencji niestosowania się do zaleceń w zakresie farmakoterapii.</p> <p>Ryc 4. Edukacja chorej i jej rodziny w zakresie zasad zaleczonej farmakoterapii.</p> <p>Ryc 5. Udostępnienie materiałów i zastosowanie pomocy dydaktycznych (np. pojemnik na tabletki, ulotki, książki) w celu promowania zachowań służących przestrzeganiu zaleceń.</p> <p>Ryc 6. Zapewnienie motywacji i wsparcia w utrzymaniu zaleceń w zakresie</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Ocenianie przestrzegania zaleceń [10024185]. • Współdziałanie z lekarzem [10023565] • Nauczanie o leku [1019470]. • Promowanie przestrzegania zaleceń przyjmowania leków [10038051]. • Nauczanie o reżimie terapii [10024625]. • Nauczanie rodziny o reżimie terapii [10024656]. • Promowanie przestrzegania zaleceń dotyczących leków z wykorzystaniem pojemnika na tabletki [10021703]. • Wspieranie statusu psychologicznego [10019161]. • Współdziałanie

farmakoterapii. Ryc 7. Zaangażowanie rodziców do wspierania chorej w przestrzeganiu zaleceń dotyczących farmakoterapii	z opiekunem przy zarządzaniu reżimem leku [10043163].
Ocena działań	Diagnoza pozytywna wg ICNP®
Pacjentka deklaruje stosowanie się do zaleceń farmakoterapii i stosowania się do założeń reżimu w tym zakresie. Rodzina deklaruje gotowość wspierania chorej.	Przestrzeganie reżimu leku [10030192].

Problem pacjenta	Diagnoza negatywna wg ICNP®
Niestosowanie się do zaleceń w zakresie dietoterapii.	Nieprzestrzeganie reżimu diety [10022117].
Cel działań pielęgniarskich: Tabela II. Zmobilizowanie pacjentki do stosowania się do reżimu w zakresie dietoterapii.	
Działania pielęgniarskie	Interwencje pielęgniarskie wg ICNP®

<p>Ryc 8. Obserwacja pacjentki w zakresie popełnianych błędów żywieniowych oraz niekonsekwencji przyjmowania leków.</p> <p>Ryc 9. Konsultowanie zachowań pacjentki z dietetykiem.</p> <p>Ryc 10. Umożliwienie chorej konsultacji z dietetykiem.</p> <p>Ryc 11. Wyjaśnienie konsekwencji w przypadku niestosowania się do zaleceń.</p> <p>Ryc 12. Edukacja chorej i rodziny w zakresie zasad dietoterapii.</p> <p>Ryc 13. Zapewnienie motywacji i wsparcia w utrzymaniu diety.</p> <p>Ryc 14. Zaangażowanie rodziców do wspierania chorej w przestrzeganiu zaleceń dotyczących</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Ocenianie przestrzegania zaleceń [10024185]. • Współdziałanie z dietetykiem [10040435]. • Nauczanie o reżimie terapii [10024625]. • Nauczanie rodziny o reżimie terapii [10024656]. • Nauczanie o odżywianiu [10024618]. • Wspieranie statusu psychologicznego [10019161]. • Współdziałanie przy reżimie diety [10026190]. • Współdziałanie z rodziną [10035887].
<p>Ocena działań</p>	<p>Diagnoza pozytywna wg ICNP®</p>
<p>Pacjentka deklaruje stosowanie się do zaleceń dietoterapii i stosowania się do założeń reżimu w tym zakresie. Rodzina deklaruje gotowość wspierania chorej.</p>	<p>Przestrzeganie reżimu diety [10030159].</p>

Problem pacjenta	Diagnoza negatywna wg ICNP®
Kłopoty z połykaniem posiłków spowodowane zaburzeniami neurologicznymi w przebiegu choroby.	Zaburzone połykanie [10001033].
Cel działań pielęgniarских:	
<ol style="list-style-type: none"> 1. Ułatwienie przyjmowania pokarmów. 2. Zmniejszenie ryzyka zakrztuszenia się pokarmem. 	
Działania pielęgniarские	Interwencje pielęgniarские wg ICNP®
<ul style="list-style-type: none"> • Ocena i obserwacja nasilania się deficytów neurologicznych u pacjentki w zakresie połykania, ślinotoku dystonii języka. • Obserwacja sposobu przyjmowania posiłków. • Zapewnienie odpowiedniego ułożenia pacjentki - pozycja siedząca w trakcie posiłku i 15-30 min. Po jego spożyciu. • Zapewnienie posiłków o temperaturze pokojowej i odpowiedniej konsystencji (płynnej, półpłynnej, produkty miękkie) w celu 	<ul style="list-style-type: none"> • Ocenianie statusu neurologicznego [10036772]. • Monitorowanie statusu neurologicznego [10035326]. • Monitorowanie przyjmowania pokarmów [10036614]. • Nauczanie o wzorcu przyjmowania pokarmu [10032918] + technika połykania [10019352]. • Współdziałanie z rodziną [10035887].

<p>łatwiejszego połykania.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Edukacja w zakresie przyjmowania posiłków (małe kęsy, dokładne przeżuwanie, spożywanie posiłków bez pośpiechu, zdenerwowania, z przerwami, płyny przyjmowane przez słomkę, dozownik). • Wdrożenie rodziny do wspierania chorej w przestrzeganiu zaleceń i zapewnieniu bezpieczeństwa w czasie spożywania posiłków. 	
<p>Ocena działań</p>	<p>Diagnoza negatywna wg ICNP®</p>
<p>Pacjentka przestrzega zaleceń w czasie spożywania posiłków. Kłopoty z połykaniem utrzymują się, ale nie doszło do zakrztuszenia się pokarmem.</p>	<p>Zaburzone połykanie 10001033].</p>

<p>Problem pacjenta</p>	<p>Diagnoza negatywna wg ICNP®</p>
<p>Ryzyko upadku i urazu w związku z zaburzeniami chodu</p>	<p>Ryzyko urazu w wyniku upadku [10038521] + chodzenie [10020886].</p>

Cel działań pielęgniarских:	
<ul style="list-style-type: none"> • Zminimalizowanie ryzyka urazu i upadku. • Poprawa bezpieczeństwa w czasie przemieszczanie się chorej. 	
Działania pielęgniarские	Interwencje pielęgniarские wg ICNP®
<ul style="list-style-type: none"> • Ocena ryzyka upadku wg skali Tinetti – 23 pkt. (ryzyko upadku). • Współdziałanie z fizjoterapeutą w zakresie planu usprawniania, ćwiczeń adekwatnych do sytuacji chorej. • Obserwacja pacjentki w zakresie poruszania się oraz obiektów znajdujących się w okolicy w celu oceny potencjalnego ryzyka upadku. • Rozmowa z chorą na temat zakresu posiadanej wiedzy o upadku tj. przyczyn oraz konsekwencji. • Zapobieganie upadkom poprzez pomoc w poruszaniu się. • Zapewnienie odpowiednich urządzeń 	<ul style="list-style-type: none"> • Ocenianie ryzyka upadków [10023520]. • Współdziałanie z usługodawcą usług zdrowotnych [10046047] + usługa fizjoterapeuty [10014567]. • Monitorowanie ryzyka upadku [10037442]. • Ocenianie wiedzy o prewencji upadków [10039780]. • Prewencja upadków [10040211]. • Zastosowanie urządzenia zabezpieczającego [10002472]. • Nauczanie o prewencji upadków [10040253] + technika chodzenia [10002222]. • Nauczanie o środkach bezpieczeństwa [10024687]. • Demonstrowanie metod

<p>m.in. laska, czy kule, balkonik, zakładanie antypoślizgowego obuwia.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Edukacja pacjentki o zapobieganiu upadkom. Pokazanie metod ich zapobiegania poprzez m.in. zastosowanie odpowiednich urządzeń oraz nauczanie techniki bezpiecznego upadania. • Monitorowanie chorej w wykonywaniu zleconych przez fizjoterapeutę ćwiczeń czynnych i biernych w celu zwiększenia zakresu ruchomości oraz tolerancji aktywności. • Obserwacja pacjentki pod kątem tolerancji podczas wykonywanych ćwiczeń. • Przedstawienie chorej oraz jej najbliższemu rodzajowi oraz sposobu wykonywania ćwiczeń samodzielnie i/lub z pomocą. • Zapewnienie chorej bezpieczeństwa w czasie 	<p>prewencji upadków [10040248].</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ocenianie zachowań w zakresie ćwiczeń [10024251]. • Współdziałanie z rodziną [10035887]. • Współdziałanie z pacjentem [10035873]. • Zapewnianie ciągłości opieki [10006966].
--	--

przemieszczania się poprzez asekurację ze strony pielęgniarki/rodziny.	
Ocena działań	Diagnoza pozytywna wg ICNP®
Nie doszło do upadku i tym samym urazu pacjentki. Chora i rodzina zna zasady prewencji upadków.	Bez urazu w wyniku upadku [10038545].

Problem pacjenta	Diagnoza negatywna wg ICNP®
Zaburzone samodzielne wykonywanie czynności z zakresu samoopieki spowodowane osłabieniem chorej.	Deficyt samoopieki [10023410].
Cel działań pielęgniarских:	
<ul style="list-style-type: none"> • Zaspokojenie potrzeb pacjentki. • Zwiększenie samodzielności chorej w czynnościach z zakresu samoopieki. 	
Działania pielęgniarские	Interwencje pielęgniarские wg ICNP®
<ul style="list-style-type: none"> • Ocena samodzielności chorej wg skal PADL oraz IADL (II kategoria opieki pielęgniarской) • Obserwacja pacjentki oraz rozmowa na temat czynności, które powodują utrudnienia 	<ul style="list-style-type: none"> • Ocenianie samoopieki [10021844]. • Nauczanie o bezpiecznym korzystaniu z urządzeń [10044944]. • Asystowanie w samoopiece

<p>w samoopiece.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Zapewnienie odpowiednich środków/urządzeń pomocniczych podczas wykonywania czynności z zakresu samoopieki i nauczanie chorej o zasadach jego wykorzystania np. krzesło antypoślizgowe, maty, balkonik. • Asystowanie chorej w czasie wykonywania czynności z zakresu samoopieki. • Zachęcanie chorej do samodzielnego wykonywania czynności z zakresu samoopieki. • Zachęcanie rodziny do mobilizowania chorej do aktywnego udziału w czynnościach z zakresu samoopieki. • Edukacja chorej i rodziny w zakresie bezpiecznego, sprawnego wykonywania czynności z zakresu samoopieki. • Zapewnienie motywacji 	<p>[10035763].</p> <ul style="list-style-type: none"> • Towarzystwienie pacjentowi [10042613]. • Zapewnianie ciągłości opieki [10006966]. • Promowanie samoopieki [10026347]. • Współdziałanie z rodziną [10035887]. • Współdziałanie z pacjentem [10035873]. • Nauczanie o samoopiece [10045014] • Wspieranie statusu psychologicznego [10019161].
---	--

i wsparcia chorej w radzeniu sobie w czynnościach z zakresu samoopieki.	
Ocena działań	Diagnoza negatywna wg ICNP®
Utrzymują się kłopoty chorej w samodzielnym wykonywaniu czynności z zakresu samoopieki (w związku z osłabieniem). Pacjentka i rodzina pozytywnie nastawiona do samodzielnego radzenia sobie z czynnościami z zakresu samoopieki.	Deficyt samoopieki [10023410].

Dyskusja

Zwyrodnienie soczewkowo - wątrobowe należy do chorób występujących rzadko. Pacjenci są obciążeni mutacjami genu ATP7B, który koduje ATP-azę i odpowiedzialny jest za transport miedzi w organizmie [13]. Sytuacja gromadzenia miedzi i zaburzonego jej wydalania destrukcyjnie wpływa na pracę najważniejszych narządów człowieka takich jak wątroba, nerki, mózg, a w końcowej fazie może doprowadzić do śmierci. Natomiast jeśli choroba jest leczona, a stan zdrowia odpowiednio monitorowany, to nie wpływa ona na długość życia pacjenta. Zdiagnozowanie choroby Wilsona bywa trudnym zadaniem ze względu na szerokie spektrum objawów [14].

Podczas hospitalizacji działania zespołu terapeutycznego skupiają się na ocenie zaburzeń występujących w czasie pobytu w szpitalu. W opisanym wyżej przypadku chorej, doszło do rozwoju marskość wątroby, której przyczyną było częściowe zaniechanie

leczenia, zła dieta oraz lekceważenie przez pacjentkę pojawiających się objawów pogarszania stanu zdrowia.

Marskość wątroby w przebiegu choroby Wilsona cechuje spektrum powikłań, które są poważnym zagrożeniem życia. Przewlekły i postępujący proces choroby charakteryzuje się zniszczeniem prawidłowej struktury zrazików i naczyń wątroby, co istotnie wpływa na niepomyślny przebieg choroby [8].

Ochrona uszkodzonej wątroby jest priorytetem w stwarzaniu warunków do jej regeneracji. W tym celu konieczne jest zastosowanie leczenia dietetycznego, którego zadaniem jest łagodzenie lub eliminowanie dolegliwości ze strony układu pokarmowego [16]. Problematyka żywienia u pacjentów z marskością wątroby dotyczy zwłaszcza samokontroli [9]. Konsekwentne przestrzeganie diety, jest możliwe gdy pacjent jest świadomy jej znaczenia zwłaszcza w okresie progresu choroby. W chorobach wątroby należy przestrzegać podaży białka, którego podaż jest modyfikowana w zależności od zaostrzenia objawów [10]. Z kolei Choroba Wilsona wymaga redukcji miedzi w diecie. Pacjent powinien unikać takich produktów jak orzechy, ryby, grzyby, drożdże, wątróbka, produkty z pełnych ziaren zbóż, czekolada i sałata.

Ból to negatywne doznanie sensoryczne i emocjonalne które wynika z aktualnego lub prawdopodobnego uszkodzenia tkanki. Jest on przyczyną zaniepokojenia, obaw i lęku a czasem izolowania się pacjentów od społeczeństwa [17]. Bóle brzucha mogą towarzyszyć chorobie Wilsona.

Udział pielęgniarstwa w terapii i monitorowaniu bólu jest jedną z fundamentalnych ról, których wykonywanie oparte jest o wystandaryzowane narzędzia - skale bólu. Właściwa analiza dolegliwości bólowych wyrażona w skali wzrokowej skali analogowej (Visual Analogue Scale – VAS) czy też skali numerycznej (Numerical Rating Scale – NRS), pozwala na relatywne wyrażenie przez pacjenta subiektywnego odczucia bólu. Zdolności i umiejętność

prawidłowej oceny natężenia i charakteru bólu oraz zdiagnozowania miejsca i źródła jego przyczyny, dają możliwość zaproponowania choremu odpowiedniej terapii [11].

Postępująca choroba Wilsona obejmuje szereg deficytów neurologicznych; jest także przyczyną zaburzeń połykania (dysfagii). Trudności w przyjmowaniu i przemieszczaniu pokarmów z jamy ustnej do gardła i przełyku są poważnym problemem dla pacjenta i destabilizują jakość jego życia. Dysfagia może przejawiać się poprzez m.in.: krztuszenie się, kaszel, łzawienie, kichanie. Istotną rolę w zmniejszeniu przykrych dla chorego objawów odgrywa weryfikacja diety, warunków spożywania posiłków, dobór sprzętu do rodzaju karmienia, znajomość technik połykania i nauczanie ich pacjenta, podobnie jak ćwiczenia wzmacniające pracę mięśni jamy ustnej, gardła i krtani oraz trening oddechowy [12].

Zwiększanie poczucia bezpieczeństwa pacjenta z zaburzeniami chodu w przebiegu choroby Wilsona można osiągnąć poprzez zmniejszenie ryzyka upadków. Edukacja pacjentów na temat redukcji czynników wpływających na występowanie upadków jest podstawą bezpiecznego pobytu chorych w szpitalu, ale także ich funkcjonowania w środowisku domowym. Pacjent powinien zostać oceniony pod kątem zagrożenia upadkiem przy użyciu skali (skala Tinetti). W prezentowanym opisie przypadku chora klasyfikuje się do grupy ryzyka zagrożenia upadkiem, a plan opieki pielęgniarskiej uwzględnia działania podejmowane w tym zakresie np. edukację pacjentki o zasadach bezpieczeństwa oraz udostępnianie sprzętu wspomagającego poruszanie się.

Pielęgniarka pracuje z pacjentami w różnym wieku i w różnym stanie zdrowia realizując świadczenia wobec chorych zgodnie z teoriami pielęgnowania i modelami opieki. Aktualny stan pacjentki spełnia założenia teorii deficytu samoopieki D. Orem z uwagi na brak samodzielności chorej w zaspokajaniu własnych potrzeb. Chora częściowo wymaga asystowania pielęgniarki lub członków rodziny przy ich realizacji [18].

Motywowanie pacjentów do podejmowania świadomej odpowiedzialności za własne zdrowie jest rolą zawodową i obowiązkiem pielęgniarki, a obecność i towarzyszenie personelu pielęgniarskiego ułatwia choremu radzenie sobie z przykrymi i bolesnymi doznaniemami [2].

Bibliografia/Bibliography:

1. Tarnacka B., Członkowska A. Choroba Wilsona. Polski Przegląd Neurologiczny. 2008;4, 3: 125–128.
2. Litwin T., Członkowska A. Choroba Wilsona – obraz kliniczny, diagnostyka i leczenie Postępy Nauk Medycznych. 2012; XXV,1: 34-44.
3. Damjanov I. Choroby wątroby i dróg żółciowych W: Damjanov I. Patofizjologia. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2010: 273–278.
4. Szczeklik A., Gajewski P. Interna Szczeklika. Podręcznik chorób wewnętrznych. Medycyna Praktyczna, Kraków 2014:1049.
5. Maśliński S., Ryzewski J. Patofizjologia Podręcznik dla studentów medycyny. Tom 2. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2012:811.
6. Habior A., Kraszewska E, Goś-Zajac A. i wsp. Minimalna encefalopatia u chorych z marskością wątroby – ocena metod diagnostycznych i częstości występowania. Postępy Nauk Medycznych. 2008;11: 769-778.
7. Habior A. Choroby wątroby zagrożeniem Europy w XXI wieku. Postępy Nauk Medycznych. 2009;2: 77-83.
8. Jurkowska G., Łagoda K. Pielęgniarstwo internistyczne. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2011:219- 226.

9. Sarnowska A. Pielęgniarstwo Internistyczne w praktyce szpitalnej. Wydawnictwo Tekst sp. z o.o., Piła 2009:133-135.
10. Ciechaniewicz W. (red.). Pielęgniarstwo ćwiczenia. Tom 2. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2014:545-546.
11. Mędrzycka-Dąbrowska W., Ogrodniczuk M., Dąbrowski S. Udział pielęgniarki w procesie monitorowania i terapii bólu pooperacyjnego. Anestezjologia i Ratownictwo. 2014; 8: 200-205.
12. Nowakowska H., Grabowska H., Mielnik M. Terapie wspomagające opiekę pielęgniarską nad pacjentami z zaburzeniami połykania. Problemy Pielęgniarstwa. 2012; 20, 1:126-132.
13. Dąbrowski A. Wielka interna – gastroenterologia. Część 1. Medical Tribune Polska, Warszawa 2010: 552- 562.
14. Szczeklik A. Wielka interna. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2014:1088-1090.
15. Jurczyk K. Zakażenia bakteryjne u chorego z marskością wątroby. Hepatologia. 2014;14: 94-101.
16. Talarska D. Zozulińska- Ziółkiewicz D. (red.). Pielęgniarstwo internistyczne. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2017:198-199.
17. Korzeniowska K., Szałek E. Ból. Farmacja Współczesna. 2010;3:9-14.
18. Płaszewska -Żywko I. (red.) Modele opieki nad chorym dorosłym. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2010: 17-25.
19. <http://www.icn.ch/what-we-do/ICNP-Browser>[dostęp 29.03.2018]